

**FACULTE DE MEDECINE
PITIE-SALPETRIERE
UNIVERSITE PARIS VI**

ANNEE 1971

THESE

112
110
109

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Jean-Michel CAULA

Né le 13 septembre 1945 à PAU (64)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

Interne des Hôpitaux de MONTPELLIER

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE DES FISTULES CORONAIRES CONGENITALES
DANS LES CAVITES DROITES DU COEUR**

A propos de 4 cas étudiés chez l'enfant

Président : M. Jean-Paul BINET, Professeur

DITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

**FACULTE DE MEDECINE
PITIE-SALPETRIERE
UNIVERSITE PARIS VI**

ANNEE 1971

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Jean-Michel CAULA

Né le 13 septembre 1945 à PAU (64)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

Interne des Hôpitaux de MONTPELLIER

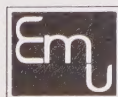
PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE DES FISTULES CORONAIRES CONGENITALES
DANS LES CAVITES DROITES DU COEUR**

A propos de 4 cas étudiés chez l'enfant

Président : M. Jean-Paul BINET, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



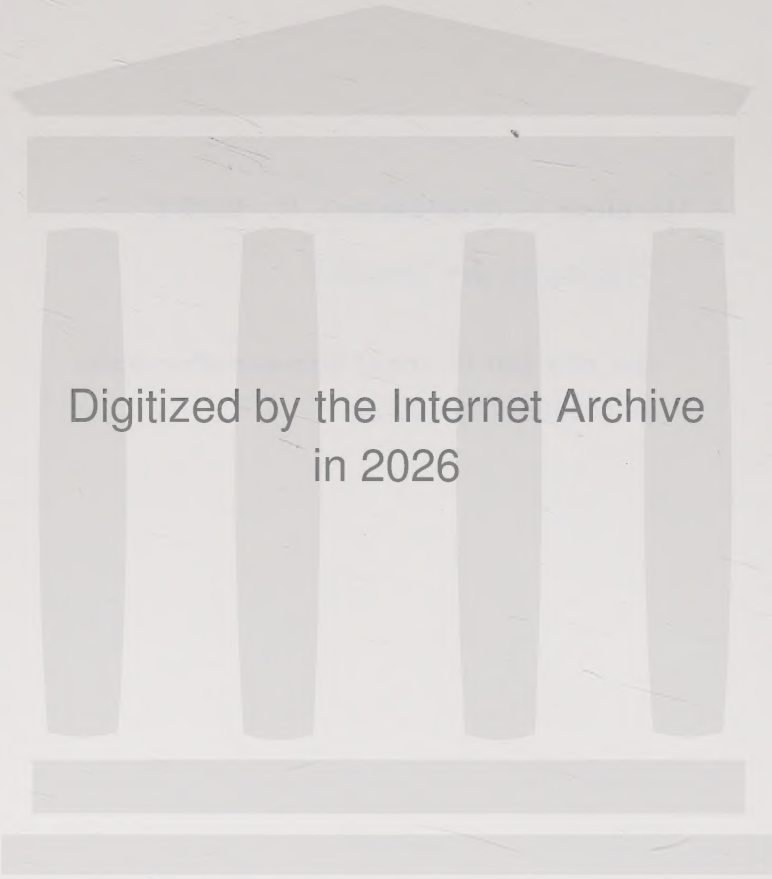
A mon Père,

Médecin Légiste

A Monsieur le Professeur J. P. BINET

Chirurgien des Hôpitaux

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter
de présider ma thèse.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A mon Maître Monsieur le Professeur
Y. BOUVRAIN

Professeur à la Faculté
Médecin des Hôpitaux

A Monsieur le Docteur NOUAILLE

Chef du sympathique Service
de Cardiologie Infantile de l'Hôpital Bicêtre

A ses Assistants

Monsieur le Docteur J. N. MERCIER

Monsieur le Docteur Ph. LUCET

Mademoiselle le Docteur M. GAUTIER

- Médecin Assistant des hôpitaux

- Maître de Recherches à l'I. N. S. E. R. M.

Monsieur le Docteur A. CASASOPRANA

Madame le Docteur P. LOTH

- Chefs de Clinique - Assistants.

Qui savent avec tant de compétence et de gentillesse dispenser leur enseignement.

Au Docteur Michèle THIBERT

Assistant de biologie des hôpitaux

Chargé de recherches à l'I. N. S. E. R. M.

Qui m'a aidé à rédiger ma
thèse.

Qu'elle trouve ici le témoi-
gnage de toute ma reconnais-
sance et de ma profonde
admiration.

Au Docteur Francine CHETOCHINE

Chef de Clinique

Qui m'a appris à aimer la
cardiologie.

Nous rapportons 4 cas de communication entre artère coronaire et cavité cardiaque droite, observées chez des enfants dans le service de notre Maître le Docteur NOUAÏLLE à l'Hôpital PARROT de Bicêtre.

Les progrès des investigations endocardiaques qui permettent un diagnostic précis de cette malformation; et le perfectionnement des techniques chirurgicales font des fistules coronaires une maladie d'actualité.

Les 4 enfants ont été opérés :

- deux au centre chirurgical Marie LANNELONGUE et,
- deux au centre médico chirurgical de la Porte de Choisy.

GENERALITES

1 - FREQUENCE

Les fistules coronaires congénitales représentent moins de 0,5 % des cardiopathies congénitales (YENEL)

Dans le Service de cardiologie Infantile de l'Hôpital PARROT-Bicêtre, 4 cas seulement ont été diagnostiqués de 1958 à 1971.

2 - HISTORIQUE

Il semble que la première description remonte à 1883 où LIVINGSTONE rapporte l'examen nécropsique d'un enfant de 4 mois porteur d'une coronaire surnuméraire débouchant dans les cavités cardiaques droites.

Depuis, de nombreuses études ont été faites parmi lesquelles il faut citer chronologiquement celles de GASUL, NEUFELD, ABBOTT, SOULIE, UPSHAW, SAKAKIBARA, MAC NAMARA et FACQUET.

Chaque auteur confrontant ses cas personnels à la littérature.

la première réparation chirurgicale fut réalisée par BJORK et CRAFOORD en 1947 et la ligature de la coronaire anormale fut le traitement habituel jusque vers 1956.

Depuis quelques années on assiste en effet à une multiplication des solutions chirurgicales.

- En France le nombre de cas publiés s'élève à 12 JAYALA (1 cas), MOUQUIN (1 cas), SOULIE (3 cas), MICHAUD (3 cas), CHALNOT (1 cas), BLONDEAU (1 cas), CABROL (1 cas), FACQUET (1 cas).

DEFINITION ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1 - DEFINITION

. Les fistules coronaires congénitales que nous nous proposons d'étudier sont celles qui font communiquer une artère coronaire de naissance normale avec une cavité cardiaque ou un gros vaisseau intra péricardique de voisinage (artère pulmonaire, veine cave ou sinus coronaire).

. Le terme de communication entre artère coronaire et cavité cardiaque ou vaisseau de voisinage, est pour la plupart des auteurs synonyme de fistule coronaire.

Pour d'autre, cette dernière dénomination correspond à un concept plus large (EFFLER).

C'est pourquoi MUIR propose le terme d'"ARTERIO CAMERAL FISTULA" pour les désigner.

- . Différentes classifications ont été proposées.
- Selon les données anatomiques (SAKAKIBARA)
- ou selon les données physiopathologiques (SKALLENBERG)

. Ainsi il semble qu'il faille écarter les termes "d'anévrysme coronaire" et de "fistule arterio arterielle". Cette dernière dénomination désigne pour SWAN une connexion entre artère coronaire et artère pulmonaire.

-Le terme de fistule arterioveineuse coronaire doit être réservé aux communications entre artère et veine coronaire.

-Les fistules entre artère coronaire et vaisseaux extra péricardiques (tels que les vaisseaux bronchiques), ainsi que les coronaires anormales naissant de l'artère

pulmonaire (comme le cas de KRAUSE en 1865), seront exclues de notre étude.

2 - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A - LES DIVERS TYPES DE FISTULE peuvent être classés :

a/ SELON L'ARTERE CORONAIRE INTERESSEE.

. Il s'agit le plus souvent de la coronaire droite : autour de 60 % de cas selon la plupart des statistiques.

. L'artère coronaire gauche est concernée dans environ 30 % des cas.

Il convient de noter que dans nos 4 observations personnelles l'anomalie porte 3 fois sur la coronaire gauche et une fois sur la coronaire droite.

. Les deux coronaires communiquent avec la cavité cardiaque par une même fistule dans 2, 3 % des cas selon la statistique de MAC NAMARA.

. Il s'agit d'une coronaire unique dans 3 % des cas selon la même étude.

. Une fistule sur coronaire surnuméraire semble encore plus rare.

b/ SELON LA CAVITE RECEPTRICE

. L'artère coronaire anormale s'abouche, dans la grande majorité des cas, dans les cavités droites du coeur : environ 90 % des cas

- il s'agit du ventricule droit dans 40 à 50 % des cas,

- de l'oreillette droite dans 15 à 20 % des cas,

selon la plupart des statistiques. La majorité des auteurs inclue dans les "cavités droites" :

- l'artère pulmonaire : concernée dans environ 15 % des cas

- la veine cave supérieure et le sinus coronaire bien moins fréquemment intéressés.

Dans les 4 cas que nous avons étudiés, la communication se fait avec le ventricule droit.

. La fistule se fait dans les cavités cardiaques gauches dans environ 10 % des cas, avec une fréquence

légèrement supérieure pour le ventricule que pour l'oreillette.

B - L'ASPECT ANATOMIQUE DES LESIONS

a/ L'ARTERE CORONAIRE PATHOLOGIQUE

. Elle est le plus souvent dilatée en amont de la fistule, pouvant atteindre des dimensions monstrueuses (c'est ainsi qu'elle est plus grosse que le pouce d'un adulte dans notre observation n° 4 concernant un enfant de 5 ans).

Elle peut être le siège d'anévrysmes aux parois calcifiées.

Les études histologiques dans des cas autopsiés ou lors de prélèvements per opératoires montrent généralement une paroi épaisse avec parfois des dépôts d'athérome.

On possède peu de compte rendus histologiques chez l'enfant. NEUFELD décrit chez un enfant de 10 ans des lésions sans caractère spécifique : épaissement musculaire de la média avec nombreuses fibres élastiques.

. La coronaire anormale est le plus souvent dilatée à son origine.

Son trajet est variable, le plus souvent tortueux. Il peut rapidement devenir sous épïcardique ou intra myocardi-que.

La disparition de l'artère à l'intérieur du myocarde ne signifie en aucun cas qu'elle va pénétrer la cavité réceptrice. Elle peut redevenir superficielle et ne s'aboucher dans la cavité cardiaque que plus tard (MICHAUD).

C'est le cas dans notre observation n° 3 où le vaisseau anormal est pratiquement invisible à la surface du coeur enfouie dans le myocarde qu'il faut inciser pour le mettre à nu (constatation per opératoire).

. L'orifice de la fistule

- est généralement plus petit que l'ostium coronaire
- il peut être unique, comme dans nos 4 cas, ou multiple
- il est terminal ou latéral sur le trajet de l'artère
- la communication peut se faire à plein canal ou par l'intermédiaire d'une poche anevrysmale.

b/ L'AUTRE ARTERE CORONAIRE

- Son aspect est rarement décrit
- Il semble qu'elle puisse être sinueuse, développant une importance circulation collatérale.

Dans notre observation n° 3 une injection sélective de produit de contraste, dans la coronaire non fistuleuse, montre qu'elle est aussi dilatée (5 mm de diamètre) et que son trajet est très sinueux. Il y a une réinjection de la coronaire fistuleuse par un important réseau anastomotique.

- Dans notre observation n° 2, la distribution du système coronaire gauche qui n'entre pas en communication avec les cavités cardiaques, est anormale. L'interventriculaire antérieure est plus courte que d'habitude et les branches postérieures de l'artère circonflexe ne vont pas jusqu'à la pointe.

c/ ON PEUT AINSI DISTINGUER DEUX SORTES DE FISTULES

1/ LES FISTULES SIMPLES ne donnant pas de collatérales irrigant le myocarde et dont le principal effet est un shunt entre système coronaire et cavité cardiaque.

2/ LES FISTULES COMPLEXES siégeant sur des coronaires par ailleurs fonctionnelles émettant des branches importantes nourricières du myocarde.

C - DES MALFORMATIONS CARDIAQUES PEUVENT ETRE ASSOCIEES AUX FISTULES CORONAIRES

Ces malformations existent dans environ 1/3 des cas (HAHN).

Dans 22 des 65 cas de fistule coronaire rapportés par UPSHAW il y avait une malformation cardiaque associée.

- . atrésie pulmonaire plus canal artériel dans 7 cas
- . atrésie pulmonaire plus communication inter ventriculaire dans 3 cas
- . atrésie aortique dans 2 cas
- . canal artériel dans 4 cas
- . d'autres malformations plus rares dans 6 cas.

Obstacle à l'évacuation ventriculaire droite et canal artériel paraissent donc les associations lésionnelles les plus fréquentes.

EMBR YOLOGIE

GASUL, à la suite des travaux de GRANT et LEWIS, donne l'interprétation embryologique de cette malformation.

. La circulation coronaire la plus archaïque consiste en de larges espaces endothéliaux situés entre les colonnes charnues du coeur embryonnaire.

. Les espaces communiquent librement avec des ébauches de vaisseaux venus de la surface épicaudique

. Cet ensemble forme la circulation sinusoïdale primitive.

. Plus tard les veines coronaires issues du sinus veineux, puis les artères coronaires issues de la base de la future aorte, se forment et s'étendent à la surface du coeur.

. Elles viennent communiquer avec la circulation sinusoïdale qui fonctionne alors comme un réseau de connexions entre artères, veines et cavités cardiaques.

. Normalement le développement du myocarde comprime les espaces sinusoïdaux qui sont alors réduits à un réseau virtuel.

. Les fistules entre artères coronaires et cavités cardiaques sont interprétées comme la persistance de ces espaces anastomotiques.

L'association : fistule coronaire dans un ventricule plus obstacle à l'évacuation de ce même ventricule.

est différemment interprétée par les auteurs.

. EDWARDS pense que ces fistules peuvent alors être secondaire à l'augmentation de pression ventriculaire gardant ouverts les espaces sinusoidaux.

. A propos d'un cas de fistule dans le ventricule droit avec atrésie pulmonaire associée, SISSMAN rappelle que pour d'autres auteurs (KAUFMAN, GUIDICI, MUIR) cette relation paraît moins nette. Dans certains cas, en effet, coexiste une communication interventriculaire diminuant la pression régnant dans le ventricule.

PHYSIO PATHOLOGIE

1. LA DISTRIBUTION EXTRA MURALE DE LA CORONAIRE ANORMALE MODIFIE PROBABLEMENT LES LOIS DE LA CIRCULATION CORONAIRE.

En effet, la dynamique myocardique explique en partie que normalement la coronaire gauche ait une perfusion essentiellement diastolique, alors que pour la droite elle soit à la fois systolique et diastolique.

Cette particularité de la coronaire gauche est très modifiée quand elle est le siège d'une fistule.

2. LES FISTULES CORONAIRES REALISENT ESSENTIELLEMENT UN SHUNT.

- . Il est gauche-droite le plus souvent,
- . Gauche-gauche bien plus rarement.

a/ L'importance du shunt dépend :

- de la taille de la fistule
- et de la différence de pression existant entre le système aortique et la cavité cardiaque réceptrice.

b/ Les conséquences hemodynamiques seront avant tout fonction de la cavité ou du vaisseau où s'ouvre la fistule.

. Une fistule s'ouvrant dans l'oreillette droite ou la veine cave supérieure entraîne une augmentation du travail ventriculaire droit conséquence de l'importance du shunt comme dans les communications inter auriculaires.

Le shunt dans l'oreillette prédomine à la systole car le gradient de pression entre aorte et oreillette est à ce moment là plus élevé.

. Une fistule dans le ventricule droit accroît le travail des deux ventricules.

Le shunt est à la fois systolique et diastolique. Il prédomine à la diastole en raison d'une réduction de taille de l'orifice d'abouchement sous l'effet de la contraction ventriculaire "(SQUEEZING EFFECT" de GASUL)

. Une fistule dans l'artère pulmonaire a des conséquences hémodynamiques comparables à celles d'un canal artériel, avec accroissement du travail ventriculaire gauche.

Le shunt devrait être plus important pendant la systole que pendant la diastole.

. Une fistule dans les cavités gauches entraîne un surcroît de travail du ventricule gauche, comme dans l'insuffisance aortique.

Le shunt est essentiellement diastolique en raison de l'importance du "SQUEEZING EFFECT" au niveau de l'épaisse paroi ventriculaire.

c/ On conçoit qu'à la longue une fistule coronaire, par l'effort qu'elle impose au muscle cardiaque et par l'importance du shunt, puisse entraîner une défaillance cardiaque.

3. LA DILATATION D'AMONT DE LA CORONAIRE

ANORMALE semble comparable aux aspects de megadolicho artère observés dans les fistules artério veineuses périphériques.

4. UNE DILATATION DE LA CAVITE RECEPTRICE est parfois observée.

Outre des effets de turbulence et une élévation modérée de pression, la mauvaise qualité du myocarde a été incriminée.

FLOYD rapporte l'observation d'une compression de la veine cave inférieure par une oreillette gauche géante dans un cas de fistule de la coronaire droite dans l'oreillette gauche.

5. IL EXISTE UNE PERTE DE CHARGE DU FLUX CORONAIRE AU NIVEAU DE LA PARTIE DILATEE DE L'ARTERE

Le sang s'écoule de façon préférentielle à ce

niveau en raison de la basse pression qui y règne.

Ce phénomène se fait au détriment du lit capillaire nourricier situé en aval de la fistule qui offre une résistance plus importante.

Néanmoins, il est rare que soit observée une ischiémie myocardique.

Pour GASUL et pour SOULIE, ce fait serait expliqué par le développement, tôt dans la vie, d'une circulation de suppléance.

OBSERVATIONS

MATERIEL D'ETUDE

. Nos 4 observations concernent des enfants âgés de 5 ans, 6 ans, 4 ans 1/2 et 3 ans au moment du premier examen.

Ils avaient respectivement 12 ans, 6 ans et 4 ans 1/2 pour les deux derniers au moment de l'intervention.

Il y a deux garçons et deux filles, ce qui est en rapport avec mes données de la littérature en ce qui concerne la répartition de l'affection en fonction du sexe.

Pour les 4 enfants il y a eu un bilan clinique complet avec phonocardiogramme.

Ils ont tous les 4 subi un cathétérisme droit (deux cathétérismes dans l'observation n° 1) complété par une angiocardigraphie sélective faite dans le même temps dans 3 cas (cas n° 1, 3, 4) dont une cinéangiographie.

Une aortographie par voie artérielle rétrograde a été faite dans tous les cas.

- . Les 4 enfants ont été opérés :
- un par le Professeur J. P. BINET (observation n° 3)
 - un par le Professeur J. LANGLOIS (observation n° 4)
 - deux par le Professeur J. AIGUEPERSE (observations n° 1 et 2).

OBSERVATION N° 1

ROU ... Didier

I 1er BILAN DANS LE SERVICE EN 1963

Cet enfant âgé de 5 ans est adressé dans le service du Docteur NOUAILLE parce que l'on vient de découvrir un souffle cardiaque lors d'un examen scolaire.

Grossesse et accouchement s'étaient déroulés de façon normale.

Aucun épisode pathologique particulier n'est à signaler pendant les premières années.

Il n'existe aucun signe fonctionnel

L'enfant pèse 17 kg et mesure 1,05 m.

A - EXAMEN

Il n'existe pas de signes de défaillance cardiaque.

On n'observe pas de déformation sternocostale, tout au plus peut-on noter une circulation veineuse thoracique nettement visible mais sans dilatation importance des veines.

Les pouls périphériques, sont un peu amples aux membres supérieurs et inférieurs.

La T. A. est à 11 1/2/6

Il n'y a pas de frémissement précordial si sus-sternal.

- A L'AUSCULTATION

a/ Debout on entend un souffle continu

. de moyenne intensité dans la région sous clavière gauche

. plus intense au 3° 4° espace intercostal gauche

, bien entendu à droite et jusque vers la pointe où il prend les caractères d'un double souffle.

b/ En décubitus dorsal le souffle ne semble pas vraiment continu mais systolique et diastolique avec composante diastolique très intense et soufflante.

Les deux composantes irradient très nettement vers la droite.

Le 2ème bruit pulmonaire est normal.

Sur le PHONOCARDIOGRAMME le souffle est continu
maximum au 3° espace intercostal gauche
il a deux maximum d'intensité : mésosystolique et protodias-
tolique
la composante mésosystolique est légèrement plus intense
que la protodiastolique
l'enregistrement des bruits est normal

- Les RADIOGRAPHIES STANDARD montrent :
de face le volume cardiaque est à la limite supérieure de la normale avec indice cardio thoracique à 0,56.
l'arc moyen gauche paraît normal de même que la vascula-
risation pulmonaire.

En SCOPIE, il existe un "mouvement de sonnette"
ventriculo aortique,
les artères pulmonaires paraissent un peu grosses et bat-
tantes mais non expansives.

- L'ELECTROCARDIOGRAMME est normal
- axe QRS + 60°
- pas de surcharge ventriculaire
- ondes T négatives en V_1 et V_2 .

Au TOTAL le problème est celui du diagnostic d'un souffle continu.

Le siège bas situé de ce souffle et ses irradia-
tions font réviser le diagnostic de persistance du canal arté-
riel et l'on pense avant tout à une fistule coronaire dans une
cavité cardiaque.

On ne peut cependant éliminer :

- une communication inter ventriculaire associé à
- une insuffisance aortique
- une petite fistule aorto pulmonaire
- une rupture d'anévrisme du sinus de VALSALVA,
devant la découverte récente du souffle.

B - CATHETERISME DROIT (Dr. THIBERT) le 21-10-63

Cet examen va apporter une première orientation

- la recherche d'un canal artériel s'avère négative ainsi que celle d'une communication inter auriculaire.
- on ne met pas en évidence de shunt probant
- les pressions dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire sont normales
- une CINE ANGIOGRAPHIE dans la veine cave supérieure est pratiquée :

de face le temps droit est normal avec artère pulmonaire un peu dilatée mais non expansive.

le temps gauche est bien vu et surtout il semble de façon nette que le tronc de l'artère pulmonaire soit réinjecté sans que l'on puisse savoir à quel étage se fait le shunt.

Ainsi l'hypothèse d'une fistule coronaire dans une cavité droite du coeur reste très probable. Seule l'aortographie pourrait faire le diagnostic précis de la lésion.

En raison de l'âge de l'enfant et de la bonne tolérance de l'affection il est décidé de remettre cet examen à plus tard.

II - EVOLUTION SPONTANEE DE 1963 à 1970

Pendant 7 ans l'enfant va être revu annuellement en consultation.

La croissance est satisfaisante.

Il n'existe aucun trouble fonctionnel

Les données de l'examen restent inchangées.

Le diagnostic évoqué devenant de plus en plus évident on décide de faire un nouveau bilan.

III - 2° HOSPITALISATION DANS LE SERVICE - JUIN 1970

L'examen clinique est inchangé.

A - AORTOGRAPHIE RETROGRADE le 8-6-70 par la méthode de SEDLINGER (Dr. CHAUMONT) 3 injections :

- 1/ Injection aortique sus sigmoïdienne de face : de l'aorte part vers la gauche, environ 1 cm au dessus du plancher sigmoïdien un très gros vaisseau d'environ 15 mm de diamètre qui se recourbe ensuite vers la droite, croise l'aorte et se recourbe une nouvelle fois vers la gauche injectant alors de façon certaine mais non massive le tronc et les branches de l'artère pulmonaire. Il n'y a pas de fuite aortique visible. Il est fort probable que la coronaire gauche naisse de ce tronc. On ne voit nulle part la coronaire droite.
- 2/ Injection aortique sus sigmoïdienne en oblique antérieure gauche : on voit également cet énorme vaisseau anormal qui va assez loin vers la gauche avant de se retourner vers la droite.
On ne voit pas non plus la coronaire droite alors que le sinus de VALSALVA antero droit est très bien injecté.
- 3/ Une 3° injection pratiquée dans le ventricule gauche montre qu'il est de bonne taille avec aorte normale. Le vaisseau anormal est mis en évidence avec injection assez rapide de l'artère pulmonaire. La coronaire droite n'est toujours pas visible.

EN CONCLUSION : Il existe une communication entre Aorte et Artère pulmonaire ou partie haute du ventricule droit, par un énorme vaisseau sinueux. Le siège exact de cette communication ne peut être précisé.

Il est à noter :

- qu'on ne voit jamais la coronaire droite que la coronaire gauche est grêle et l'on peut se demander sans pouvoir l'affirmer si elle ne naît pas de ce vaisseau avant sa première coudure.

Le diagnostic de fistule coronaire dans l'artère pulmonaire ou la partie haute du ventricule droit est donc évident et l'intervention chirurgicale prévue.

Un cathétérisme droit est demandé en période pré opératoire pour essayer de préciser le niveau du shunt.

B/ 2° CATHETERISME DROIT (Dr. CAEN) le 29-10-70
On met effectivement en évidence un shunt de 2

vol (11 %) très localisé à la partie haute et interne du ventricule droit. Au niveau de l'artère pulmonaire ce shunt n'est déjà plus significatif.

Les pressions dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire demeurent normales.

IV - INTERVENTION CHIRURGICALE le 9-11-70

(Professeur AIGUEPERSE)

Il s'agit d'une volumineuse artère coronaire gauche de 8 mm de diamètre qui contourne en arrière l'artère pulmonaire, donne une artère circonflexe et une interventriculaire antérieure. Elle se continue transversalement en avant sur l'infundibulum du ventricule droit où elle semble se terminer en un volumineux cul de sac.

C'est de ce cul de sac que part la fistule avec le ventricule droit. C'est en effet le siège du thrill.

Sous circulation extra corporelle et clampage de l'aorte on fait une petite ventriculotomie droite.

On trouve en déclampant l'aorte le siège de la fistule qui est ombiliquée et bordée de tissu nacré.

On ferme la fistule par 3 points armés de Téflon.

A l'arrêt de la circulation extra corporelle on ne sent plus aucun thrill.

Dans les suites opératoires immédiates un souffle continu est à nouveau perçu ce qui conduit à une réintervention.

REINTERVENTION LE 12-11-70 (Professeur AIGUEPERSE)

On constate que les 3 points préalablement posés sont bien en place mais qu'il existe une fuite minime sous pression à l'extrémité de l'orifice.

Cet orifice avait en effet une forme ombiliquée et à l'extrémité qui fuit il y a un repli qui n'est pas étanche.

On pose 2 points supplémentaires armés de Téflon et par dessus le tout un patch de Téflon qui recouvre toute la zone de suture et qui est solidement amarré au ventricule.

SUITES OPERATOIRES .

Dès lors les suites seront excellentes.

Le 7 12-70, un mois après l'intervention auscultation et clichés thoraciques étaient normaux.

A l'électrocardiogramme existaient des petits signes péricardiques à imputer à la péricardotomie.

OBSERVATION N° 2

POM ... Xavier

I - BILAN DANS LE SERVICE EN 1968

Cet enfant âgé de 6 ans est adressé dans le service du Docteur NOUAÏLLE pour diagnostic d'un souffle continu.

- gestation et accouchement furent normaux. Poids à la naissance : 4,1 kg
- la découverte du souffle continu remonte à l'âge de 1 an 1/2 mais il n'existe aucune symptomatologie alarmante et l'enfant mène une vie normale.
- il pèse 24 kg 850 pour une taille de 1,28 m.

A EXAMEN

Il n'y a pas de signe de défaillance cardiaque ni de déformation thoracique.

Les pouls périphériques sont bien perçus symétriques et synchrones.

La T. A. est de 10/5.

Il n'y a pas de frémissement précordial mais la crosse aortique au niveau du creux sus sternal paraît un peu trop battante.

- A L'AUSCULTATION, on entend un souffle continu intense .

- . maximum aux 4° et 5° espace intercostaux gauches
- . diffusant peu
- . variable avec les mouvements respiratoires : augmentant d'intensité à l'inspiration, diminuant à l'expiration.

les bruits cardiaques sont normaux.

Le PHONOCARDIOGRAMME confirme ces données.

Ce souffle continu, maximum au 4° espace intercostal gauche est composé de deux maximum meso systolique et protodiastolique. La composante protodiastolique est légèrement plus intense.

- Les RADIOGRAPHIES STANDARD montrent que le coeur est de volume normal avec indice cardiothoracique à 0,51.

Arc moyen gauche et vascularisation pulmonaire sont normaux.

En SCOPIE l'Aorte paraît assez large avec partie ascendante et crosse battantes.

- L'ELECTROCARDIOGRAMME est normal :

- axe de QRS = $+30^\circ$

pas de surcharge ventriculaire

ondes T négatives en V_1 , V_2 et V_3 .

- AU TOTAL; devant ce souffle continu bas situé, on émet l'hypothèse d'une fistule coronaire dans une cavité cardiaque.

Hypothèse qui sera confirmée par les explorations endo cardiaques.

B - CATHETERISME DROIT le 11-6-68 (Docteur CAMUS).

Il va faire la preuve d'un shunt gauche-droite.

- Un canal artériel est recherché sans succès

Il existe un shunt de 1,5 volume (9 %), localisé à la partie basse du ventricule droit. Le shunt n'est déjà plus significatif à la partie haute de ce même ventricule et dans l'artère pulmonaire.

Les pressions dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire sont normales.

C - AORTOGRAPHIE RETROGRADE le 15-6-68 (Docteur PICARD) par la technique de SEDLINGER.

Elle va venir faire la preuve du diagnostic.

On pratique une injection sus sigmoïdienne

1/ de face : il existe une megadolicho artère coronaire droite tortueuse, terminant son trajet autour de la pointe.

2/ en oblique antérieure gauche on voit cette coronaire anormale opacifier le ventricule droit.

De plus il semble qu'il existe une circulation collatérale gauche importante mais la morphologie de la coronaire gauche n'apparaît nullement sur aucun cliché.

AU TOTAL sur le diagnostic de fistule de la coronaire droite dans le ventricule droit l'intervention est décidée pour octobre 1968.

Pendant la période qui la précède la symptomatologie reste inchangée.

II - INTERVENTION le 22-10-68 (Professeur AIGUEPERSE).

- Thoracotomie bilatérale par le bord supérieur de la 5° côte.

- Circulation extra corporelle.

- Le fait le plus frappant est une dilatation de l'artère coronaire droite et de sa branche du bord droit qui semble continuer le tronc. Son calibre est de 6 mm jusqu'à la pointe où elle reste très volumineuse.

- On sent un thrill continu au niveau du ventricule droit.

- Le fait capital est qu'à cet endroit cette coronaire dilatée du bord droit donne non seulement la fistule mais aussi d'autres branches très importantes qui vont irriguer une bonne partie du ventricule gauche et s'anastomoser plus loin avec un système coronaire gauche qui n'a pas sa distribution habituelle. En particulier l'interventriculaire antérieure est plus courte que d'habitude et les branches postérieures de l'artère circonflexe ne vont pas jusqu'à la pointe.

Toute cette partie de la pointe du ventricule gauche est donc irriguée par les branches de cette coronaire anormale qui semble prédominante. Il n'est donc pas question de la sacrifier pour traiter la fistule.

La zone d'épanouissement de l'artère coronaire

à la pointe de laquelle part la fistule est recouverte de graisse.

Sous circulation extra corporelle on dissèque donc cet épanouissement artériel et on repère vite le trajet fistuleux.

Il a l'apparence d'une grosse branche artérielle dont le trajet extra myocardique est très court (moins de 1 cm) et dont le calibre est de 4 mm.

Après avoir disséqué ce trajet on le sectionne :

- du côté artériel, par l'orifice de section, on voit les orifices d'épanouissement des branches de l'artère qui vont au ventricule gauche. On suture cet orifice fistuleux.
- du côté du ventricule on peut passer un stylet qui entre dans le ventricule droit par un trajet qui ne semble pas direct mais assez tortueux. On suture cet orifice fistuleux en 2 plans, l'un au fil 5/0, l'autre par un point en X s'appuyant sur le myocarde.

Des prélèvements oxymétriques montrent la totale disparition du shunt.

LES SUITES OPERATOIRES seront simples :

- un mois après l'intervention :
 - le souffle avait totalement disparu
 - à l'électrocardiogramme les ondes T étaient aplaties dans toutes les dérivations précordiales.
- Lors de sa dernière consultation 1 an 1/2 après l'intervention l'enfant était en parfaite santé, l'auscultation était normale ainsi que la silhouette cardiovasculaire, les troubles de repolarisation électrique avaient disparu.

OBSERVATION N° 3

JIM ... NURIA 4 ans 1/2

I - ANTECEDENTS

Grossesse et accouchement se déroulèrent normalement, poids à la naissance : 3,210 kg.

A l'âge de 6 mois, alors que ses parents vivaient en France, aux Enfants Malades, un souffle aurait été entendu mais on ignore le diagnostic porté à l'époque.

En 1968 à BILBAO, à l'occasion d'une consultation motivée par une rhinite, le médecin entend un souffle continu intense maximum au 2° espace intercostal gauche.

A la radio il existe une cardiomégalie discrète sans anomalie cinétique en scopie.

L'électrocardiogramme montre une légère surcharge ventriculaire gauche.

Certains éléments étant probablement apparus discordants, une Aortographie rétrograde est alors pratiquée. Elle met en évidence une volumineuse et tortueuse artère coronaire gauche à laquelle fait suite une opacification précoce de la chambre de chasse du ventricule droit et de l'artère pulmonaire.

Le 5-4-68 c'est sur le diagnostic de fistule de la coronaire gauche dans le ventricule droit que l'on décide d'intervenir à BILBAO. Le diagnostic est confirmé mais pour des raisons matérielles (absence de circulation extra corporelle) on est obligé de surseoir à l'intervention.

II - BILAN DANS LE SERVICE Janvier 1970

En janvier 1970 l'enfant adressée dans le service du Docteur NOUAÏLLE.

Elle a 4 ans 1/2, pèse 16,5 kg pour une taille de 1,10 cm

Il n'y a aucun signe fonctionnel.

A - EXAMEN

Il n'y a pas de signe de défaillance cardiaque ni de déformation thoracique

Les pouls périphériques sont normalement perçus. La crosse aortique est un peu battante mais sans frémissement.

Les chiffres de T. A. sont de 10/6

Il n'existe pas de frémissement précordial.

- A l'AUSCULTATION, on entend un souffle continu maximum au 2° espace intercostal gauche, un peu au dessous de la région sous claviculaire. Il est peu intense et irradie légèrement vers l'aisselle.

- à droite du sternum la composante systolique est un peu plus rude et on a l'impression d'un double souffle.

- le 2° bruit pulmonaire est normal.

Sur le PHONOCAR DIOGRAMME ce souffle continu maximum au 2° espace intercostal gauche à deux renforcements meso systolique et protodiastolique. La composante meso systolique est légèrement plus intense.

- Les RADIOGRAPHIES STANDARD montrent un coeur légèrement augmenté de volume avec indice cardio thoracique à 0,58

Artères pulmonaires et vascularisation pulmonaire sont normales.

Il n'existe pas de trouble cinétique en SCOPIE.

- L'ELECTROCARDIOGRAMME montre une surcharge ventriculaire gauche légère :

- axe QRS = + 50°

- $Sv_1 = 20 \text{ mm}$ $Rv_6 = 38 \text{ mm}$

- ondes T négatives de V_1 à V_3 .

B - CATHETERISME DROIT le 7-1-70 (Dr. THIBERT),

- Le shunt est localisé à la région apexienne et à la partie moyenne du ventricule droit où il est de 1,6 volumes (10 %). Il n'est plus que de 1,1 vol (7 %) au niveau de l'artère pulmonaire.

Les pressions ventriculaires droites et pulmonaires sont normales.

2 opacifications dans le même temps, pratiqués dans l'artère pulmonaire en obliques antérieure gauche et antérieure droite montrent :

- . Aux temps droits une artère pulmonaire normale
- . Aux temps gauches une volumineuse et tortueuse artère coronaire droite qui semble s'anastomoser avec la coronaire gauche dont la partie initiale paraît anévrysmale.

C - AORTOGRAPHIE RETROGRADE le 12-1-70

(Docteur CHAUMONT) technique de SEDLINGER.

1/ Une injection sélective de la coronaire gauche montre une dilatation anévrysmale de son origine puis une injection par un très large canal (8 à 10 mm de diamètre) du ventricule droit et de l'artère pulmonaire.

2/ Une injection sélective de la coronaire droite montre une coronaire droite de 5 mm de diamètre, très tortueuse, réinjectant par un important réseau anastomotique "l'anévrysme" de la coronaire gauche.

III - INTERVENTION CHIRURGICALE le 28-1-70

(Professeur BINET)

Circulation extra corporelle

- Sternotomie médiane
 - Un thrill est retrouvé et ausculté mais il est impossible de dire où il se termine
- En raison des données du cathétérisme on pratique une ventriculotomie droite basse, au niveau de la pointe

Après résection de quelques piliers charnus, on se rend compte que le vaisseau anormal qui "shunte rouge", arrive au niveau du ventricule droit à mi-hauteur et à l'angle de raccordement de la paroi antérieure et du septum.

Le cathétérisme de ce vaisseau anormal qui se fait par une sonde cannelée et un cathéter de plastique montre qu'il s'agit d'une branche de l'artère interventriculaire antérieure qui se jette dans le ventricule droit

Il est curieux de constater que cette artère anormale est pratiquement invisible à la surface du cœur et qu'elle est enfouie sous le myocarde.

- on incise donc le myocarde et l'on découvre le vaisseau moulé sur le gros cathéter ce qui permet une dissection aisée
- le vaisseau est lié par 3 ligatures (2 lins et 1 grosse soie)
- le myocarde est refermé au dessus de lui par des points en U.
- on a ainsi la quasi certitude de ne pas avoir lié l'artère coronaire utile
- preuve de plus en est donnée par le déclampage aortique qui montre la disparition complète du shunt après ligature.

Les SUITES OPERATOIRES seront bonnes :

- 15 jours après l'intervention on n'entendait pas de souffle. L'électrocardiogramme montrait l'apparition d'un bloc incomplet droit et une négativation de T en V_4 et V_5 .

Lors de sa dernière consultation près de 2 ans après l'intervention, l'enfant était en parfaite santé. Il n'existait aucun souffle. Le cœur restait un petit peu gros (CTR = 0,58). Il persistait à l'électrocardiogramme le bloc incomplet droit avec ondes T négatives jusqu'en V_4 .

OBSERVATION N° 4

LEP . . . Dominique

I - CONSULTATION DANS LE SERVICE Janvier 1970

Cette petite fille âgée de 3 ans est adressée dans le service du Docteur NOUAILLE pour bilan d'une cardiopathie connue depuis l'âge de 3 mois.

Il semble qu'à l'époque on ait évoqué le diagnostic de communication interventriculaire et que l'enfant n'ait pas subi de surveillance très régulière.

Grossesse et accouchement s'étaient déroulés de façon normale.

- Il n'existe pas de gêne fonctionnelle. L'enfant est très active et légèrement hypotrophique 11 kg, 150, 91 cm à 3 ans.

A EXAMEN

Il n'y a pas d'hépatomégalie.

Une déformation thoracique comme on en voit dans le shunt à gros débit est constatée.

Les pouls périphériques sont tous perçus, amples

Les chiffres de tension artérielle sont de 10/5

Un frémissement systolique précordial bas situé est perçu

La crosse aortique est hyperpulsatile au creux sus sternal.

- A L'AUSCULTATION on entend un souffle continu

- maximum au creux épigastrique mais perçu dans tout le thorax et les deux aisselles

- Il est doux sauf au niveau du creux épigastrique où il est assez grave et rude. Le 2° bruit pulmonaire est fort.

Le PHONOCARDIOGRAMME confirme ces données. Ce souffle continu a un renforcement mesosystolique et télé-diastolique, la composante meso systolique est légèrement plus intense.

- Les RADIOGRAPHIES STANDARD montrent un coeur augmenté de volume avec indice cardiothoracique à 0,71.

L'arc moyen gauche est très convexe, haut situé. Les artères pulmonaires sont dilatées mais la périphérie pulmonaire est claire suggérant une hypertension pulmonaire.

- A L'ELECTROCARDIOGRAMME il existe une surcharge ventriculaire gauche importante :

- axe de QRS = + 100°
- $Sv_1 = 30 \text{ mm}$ $Rv_6 = 34 \text{ mm}$
- onde q profonde en V_4 , V_5 , V_6 avec troubles de la repolarisation diffus dans les précordiales gauches.

AU TOTAL devant le caractère atypique de l'auscultation il semble que l'on puisse écarter le diagnostic d'une cardiopathie banale.

Parmi les diagnostics envisageables on retient une rupture d'un anévrysme du sinus de VALSALVA, mais surtout une fistule coronaire.

Pour préciser cette hypothèse on demande des investigations endocardiaques.

Celles-ci doivent être différées en raison d'épisodes infectieux intercurrents et c'est 9 mois plus tard que sont réalisés ces explorations.

II - BILAN DANS LE SERVICE, octobre 1970

A cette époque le tableau clinique s'est modifié :

- l'enfant est fatigable et dyspnéique
- il existe un signe de HARZER
- au souffle continu s'associe un souffle systolique doux de pointe paraissant autonome
- la cardiomégalie s'est accentuée avec indice cardiothoracique à 0,80

- la surcharge ventriculaire gauche a augmenté :
l'axe est passé à $+ 90^\circ$
 - $Sv_1 = 38 \text{ mm}$ et $Rv_6 = 48 \text{ mm}$
- ainsi que les troubles de repolarisation.

B - CATHETERISME DROIT le 22-10-70 (Dr. THIBERT).

1/ Il n'existe pas de trajet de sonde anormal et une communication inter ventriculaire a été longuement recherchée sans succès. Il n'a pas été non plus trouvé de communication inter auriculaire ou aorto pulmonaire.

2/ Une shunt de 2,9 volume (18 %) au niveau de la partie haute du ventricule droit est mis en évidence. Au niveau de l'artère pulmonaire il est encore de 2,8 volumes (17 %).

3/ Il existe une hypertension pulmonaire modérée 40/20 (28) avec pression capillaire franchement augmentée 25/14 (17).

4/ Une ANGIOGRAPHIE faite dans le ventricule droit, dans le même temps montre un "lavage" du produit de contraste qui opacifie ensuite une artère pulmonaire en position normale.

Le diagnostic topographique restant incertain on demande une aortographie.

C AORTOGRAPHIE RETROGRADE le 2-11-70
(Docteur CHAUMONT) méthode de SEDLINGER.

On réalise une injection dans le ventricule gauche et dans la coronaire gauche.

On voit une énorme coronaire gauche qui suit le contour postéro-gauche de l'ombre cardiaque puis le bord inférieur du coeur et prend ensuite un trajet ascendant dont on voit mal la terminaison, probablement à la partie haute du ventricule droit.

- La cavité ventriculaire gauche apparait très vaste en diastole.

- Les cavités droites sont repoussées en avant et à droite.
- L'oreillette gauche est également dilatée.

Dans les heures qui suivent l'examen l'artère fémorale n'est plus battante et la jambe froide, ce qui nécessite une EMBOLÉCTOMIE à la sonde de FOGARTY (Professeur LANGLOIS).

AU TOTAL, le diagnostic de fistule de la coronaire gauche dans le ventricule droit est donc évident.

L'accentuation de la cardiomégalie et des signes de surcharge ventriculaire gauche en l'espace de quelques mois font demander l'intervention sans trop attendre.

III - INTERVENTION CHIRURGICALE (Professeur LANGLOIS).

Circulation extra corporelle
Sternotomie médiane

L'examen extérieur du coeur ne montre rien d'anormal. La cavité ventriculaire droite est certes anormalement déve-
loppée mais l'inter ventriculaire antérieure et la coronaire droite sont de morphologie et de calibre normaux.

- On ne sent aucun thrill ni sur l'oreillette si sur le ventricule droits.

- En passant le doigt avec prudence derrière le ventricule gauche on perçoit une énorme tuméfaction vasculaire qui est sûrement une artère coronaire anormale, monstrueuse, parcourant le sillon auriculo ventriculaire gauche.

- On décide de ne l'explorer que sous circulation extra corporelle

- On luxé le coeur pour explorer sa face postérieure et on trouve alors une énorme coronaire anormale parcourant le sillon auriculo ventriculaire gauche comme le ferait l'artère circonflexe. Cette artère est monstrueuse. Elle se termine à la "croix du coeur", légèrement à droite du sillon inter ventriculaire postérieur, sûrement dans le ventricule droit.

On remet le coeur en place et on fait une incision transversale du ventricule droit à la partie basse de l'infundibulum

- En clamping et déclamping l'Aorte on voit que la fistule coronaire s'abouche au plancher du ventricule droit, sous la valve tricuspide au contact de son insertion et à droite du septum inter ventriculaire.

L'abouchement est un anneau faisant environ 10 mm de diamètre dans lequel l'aspirateur pénètre facilement.

- On ferme par 3 points en "U" appuyés sur 2 petites pièces en Dacron en consolidant cette suture par un surjet.

L'exploration du ventricule droit ne montre pas de communication inter ventriculaire

On ferme le ventricule droit

On essaye de compléter la fermeture endocardiaque par une ligature exocardiaque de cette énorme coronaire en luxant le coeur.

Mais la paroi de cette artère est tellement fine, tellement pellucide que l'on craint de la déchirer et l'on décide de battre en retraite. La fragilité de cette paroi artérielle est telle que l'on peut se demander quel est l'avenir d'une telle lésion ; n'y-a-t-il pas risque de rupture ?

En tout cas pour éviter tout incident post opératoire on décide de ne pas mettre de drain dans le péricarde au contact de la face inférieure du coeur.

SUITES OPERATOIRES, il convient de signaler dans les suites des difficultés d'hémostase liées probablement à une biologie imparfaite de la coagulation, et une dissociation auriculo ventriculaire transitoire.

15 jours après l'intervention on entendait un souffle diastolique doux maximum au 4° espace intercostal gauche avec souffle holosystolique apexien 2/6°

le coeur demeurait gros

- des signes électriques en rapport avec la péricardotomie se superposaient aux signes de surcharge ventriculaire gauche.

L'enfant a été revu 4 mois après l'intervention : elle a grossi de 2 kg

- à l'auscultation on entendait un souffle systolique 3/6 avec dédoublement du 2° bruit et peut être petit souffle continu.

- à la radio le volume cardiaque avait considérablement regressé par rapport aux clichés pré opératoires. L'arc moyen gauche restait convexe mais l'indice cardiothoracique était à 0,53.

Surtout apparaissait une image de double contour de l'arc inférieur gauche, de tonalité plus faible, battante en scolie et synchrone semble-t-il des battements cardiaques.

Il s'agit probablement de l'image directe de l'artère qui était masquée par la cardiomégalie.

La surcharge électrique ventriculaire gauche avait également considérablement diminué :

$$Sv_1 = 6 \text{ mm} , Rv_6 = 20 \text{ mm}$$

ETUDE CLINIQUE

I - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

1/ Dans 3 de nos observations la malformation n'entraînait aucune gêne fonctionnelle et fut découverte lors d'un examen systématique.

- examen scolaire à l'âge de 5 ans (obs. n° 1)
à l'âge de un an 1/2 (obs. n° 2)
lors d'une consultation pour rhinite à l'âge de 3 ans (obs. n° 3) mais un souffle aurait été entendu à l'âge de 6 mois.

Notre dernier patient avait un souffle connu depuis l'âge de 3 mois et le diagnostic de communication inter ventriculaire avait été évoqué.

Si lors de sa première consultation dans le service il n'existait pas de signes fonctionnels, 9 mois plus tard l'enfant était dyspnéique et très fatigable.

2/ Dans la littérature la maladie est dans 40 à 50 % des cas asymptomatique, découverte le plus souvent fortuitement avant l'âge de 20 ans.

C'est parfois lors d'une intervention demandée pour canal artériel que l'on découvre la malformation.

Pour les autres cas différentes circonstances peuvent amener à consulter :

- dyspnée d'effort
angor : dans une étude portant sur 145 observations FACQUET en rapporte 17 cas dont 10 ont plus de 40 ans et 6 moins de 16 ans.
de la même étude il apparaît que le tableau puisse

être inauguré par : une insuffisance cardiaque
ou une greffe bactérienne : 8 cas révé-
lateurs rapportés.

II - EXAMEN CLINIQUE

Il a permis dans nos 4 cas de penser au diagnostic de fistule coronaire dans une cavité cardiaque dans tous les cas sur les données de l'auscultation.

1/ Un seul des enfants était hypotrophique (obs. n° 4) 3 ans, 91 cm, 11 kg, 150 et présentait une déformation thoracique (obs. n° 4) comme on en voit dans les cardiopathies avec shunt gauche-droite à gros débit.

2/ Les pouls ont été trouvés "amples" 2 fois (obs. n° 1 et 4).

3/ La prise de la pression artérielle n'a pas montré d'élargissement net de la différentielle comme cela est parfois noté.

Pour MAC NAMARA il existe une tendance à la diminution de la pression diastolique lorsque la fistule est large.

4/ Dans notre observation n° 2 la crosse aortique au niveau du creux sus sternal était un peu trop battante. Elle était franchement "hyperpulsatile" dans notre observation n° 4.

5/ Un frémissement précordial systolique a été retrouvé chez notre 4° malade.

Dans la littérature cela semble fréquemment le cas. Ce frémissement peut être systolique et diastolique on continue.

6/ AUSCULTATION

DONNEES DE L'AUSCULTATION

CAS	TEMPS	SIEGE ET IRRADIATIONS	CARACTERES PARTICULIERS	B ₂ PULM
n° 1		. max. aux 3e 4e FIG. . irradiant à droite et vers la pointe	. intensité moyenne . prenant les caractères d'un double souffle à la pointe et en décubitus dorsal	Nal
12 ans	S.C.			
n° 2		. max aux 4e 5e FIG. . irradiant peu	. intensité variable avec les mouvements res- piratoires ↗ en inspiration ↘ en expiration	Nal
6 ans	S.C.			
n° 3		. max. aux 2e 3e FIG. . irradiant légèrement vers l'aisselle	. intensité faible . prenant les caractères d'un double souffle à droite du sternum	Nal
4ans1/2	S.C.			
n° 4		. max. aux creux épigastrique . irradiant à tout le le thorax et vers les 2 aisselles	. rude et grave à son maximum ailleurs doux. . s'accompagnant bientôt d'un souffle systolique doux de pointe	Claqué
4ans1/2	S.C.			

S.C. = souffle continu
E.I.G. = espace intercostal gauche
B₂ PULM = 2e bruit au foyer pulmonaire

Dans 2 cas les données de l'auscultation étaient nettes et le souffle était bien continu.

- maximum aux 4°, 5° espaces intercostaux gauches irradiant peu dans notre observation n° 2

- maximum au creux épigastrique irradiant à tout le thorax et vers les 2 aisselles dans notre observation n° 4.

Dans 2 cas le souffle continu, maximum vers le 3° espace intercostal gauche, prenait les caractères d'un double souffle.

Chez notre premier patient : à la pointe, ou en décubitus dorsal. Il irradiait à droite et vers la pointe.

Chez notre troisième patient : à droite du sternum. Il irradiait légèrement vers l'aisselle.

Un PHONOCARDIOGRAMME fait dans les 4 cas a précisé les caractères de ce souffle.

Observation n° 1 : souffle continu à maximum meso systolique et protodiastolique avec composante meso systolique légèrement plus intense.

Observation n° 2 : souffle continu à maximum meso systolique et protodiastolique avec composante protodiastolique un peu plus intense.

Observation n° 3 : souffle continu à maximum meso systolique et protodiastolique avec composante meso systolique légèrement plus intense.

Observation n° 4 : souffle continu à renforcement meso systolique et télédiastolique avec composante meso systolique légèrement plus intense.

Dans la littérature :

- le souffle est le plus souvent continu : 75 à 85 % de cas selon les auteurs.

SAKAKIBARA souligne les variations de la localisation et des irradiations du souffle selon le siège de la fistule.

- dans l'oreillette droite : maximum aux 2°, 3° espaces intercostaux droits, ou bien souvent, entendu à la partie basse des espaces para sternaux droits et gauches.

- dans le ventricule droit : maximum aux 3°, 4°, 5° E. I. G. plus ou moins près du sternum et dans quelques cas entendu le long du bord droit du sternum.

Nos 4 observations sont en accord avec cette systématisation.

- dans le tronc de l'artère pulmonaire : maximum aux 2°, 3° espaces intercostaux gauches.

L'intensité relative des composants du souffle est de même fonction de la cavité réceptrice, en accord avec les données physiopathologiques.

Il peut s'agir parfois d'un double souffle ou d'un souffle systolique.

Différents auteurs ont étudié les caractères phonocardiographiques du souffle des fistules coronaires.

Pour SOULIE, sur une revue de la littérature de 53 cas il semble que l'on puisse dégager les données suivantes : renforcement meso ou télé diastolique et meso-systolique, contrairement au souffle du canal artériel qui est plutôt à maximum télésystolique et protodiastolique.

GASUL remarque que la composante diastolique du souffle est plus intense que la systolique chez les sujets porteurs d'une fistule coronaire dans le ventricule droit.

Il pense que l'interprétation du phonocardiogramme peut être rendue difficile par la superposition à l'enregistrement du souffle produit par la fistule, de souffles d'éjection aortique ou pulmonaire produits par une quantité accrue de sang.

Pour FACQUET, de la revue statistique de 38 cas. il ne se dégage nettement "aucune corrélation entre la cavité réceptrice, les données hémodynamiques et la localisation exacte du maximum d'intensité du souffle dans la systole ou la diastole".

De nos 4 cas de fistule coronaire dans le ventricule droit il ne semble pas non plus se dégager de données phonocardiographiques constantes.

7 - RADIOGRAPHIES STANDARD

Une fois le volume cardiaque était normal (obs. n° 2).

Deux fois il était légèrement augmenté (obs. n° 1 : indice cardiothoracique à 0,56 ; obs. n° 3 : indice cardiothoracique à 0,58), mais il restait stable aux examens successifs.

Chez notre dernier malade il existait une cardiomégalie évolutive : l'indice cardiothoracique évalué à 0,71 lors du premier examen était 0,80 neuf mois plus tard.

Une seule fois, et chez ce même malade l'arc moyen gauche était saillant avec artères pulmonaires dilatées et régions hilaires et périhilaires hypervascularisées.

Cet aspect suggérait l'existence d'un shunt important.

Deux fois a été constaté en SCOPIE une hyperpulsatilité aortique (obs. n° 1 et n° 2) avec une fois (obs. n° 2) une aorte un peu dilatée.

La regression de la cardiomégalie post opératoire chez notre plus jeune patient a permis de mettre en évidence une image en double contour de l'arc inférieur gauche. Cette image, battante en scopie, correspond probablement à l'énorme artère anormale dilatée.

Selon GASUL, les images radiologiques des fistules coronaires sont anormales dans environ 70 % des cas.

- Outre une augmentation du volume cardiaque et des signes de shunt gauche-droite,

- sont rapportés des signes plus caractéristiques tels

. une hyperpulsatilité aortique

. un élargissement de l'aorte ascendante sur lequel insistent GASUL, BJORK et KNOBLICH.

. une dilatation de la cavité réceptrice

. l'image directe de l'artère coronaire anormale

dilatée comme une excroissance sur un bord du coeur.

SAKAKIBARA insiste sur l'importance des clichés de profil dans cette recherche, l'artère coronaire droite et la branche circonflexe de la coronaire gauche étant le plus souvent intéressées.

. Enfin, les calcifications d'un anévrysme de l'artère anormale peuvent être observées.

DONNEES DE L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

CAS	DYNAMIQUE	VOLUME CARDIAQUE	ARC MOYEN GAUCHE	PEDICULE PULMONAIRE	VASCULARISATION PULMONAIRE
n° 1 12 ans	mouvements de "sonnette" ventriculo aortique	-légèrement augmenté CTR = 0,56	Nal	artères pulmonaires un peu grosses	Nale
n° 2 6 ans	partie ascendante de l'aorte un peu dilatée et battante	NORMAL CTR = 0.51	Nal	Nal	Nale
n° 3 4ans 1/2	RAS,	légèrement augmenté CTR = 0,58	Nal	Nal	Nale
n° 4 4ans 1/2	.	très augmenté CTR passe de 0,71 à 0,80 en 9 mois	très convexe haut situé	artères pulmonaires dilatées	hyper vascularisation hilaire et péri-hilaire

N. B. CTR = cardiothoracic ratio
 Rapport du diamètre cardiaque
diamètre thoracique
 N = 0,50 à 0,55

8 - ELECTRO CARDIOGRAMME

L'électrocardiogramme était normal dans deux cas (obs. n° 1 et n° 2).

Il y avait une surcharge ventriculaire gauche légère ($Sv_1 = 20\text{mm}$ $Rv_6 = 38\text{mm}$) dans notre observation n° 3.

Notre 4e patient avait une surcharge ventriculaire gauche importante et évolutive.

- Lors du premier examen $Sv_1 = 30\text{mm}$ et $Rv_6 = 34\text{mm}$
axe QRS = + 100°

- 9 mois plus tard $Sv_1 = 38\text{mm}$ et $Rv_6 = 48\text{mm}$ avec rotation axiale à + 90°.

- Il y avait des ondes q profonds en V_4 , V_5 , V_6 avec troubles de repolarisation diffus dans les précordiales gauches.

Dans aucun cas il n'existait de signes évidents d'ischémie myocardique.

- Des différentes études dans la littérature il apparaît qu'on retrouve des troubles électro cardiographiques dans environ 60 % des cas.

Il s'agit essentiellement d'hypertrophie ventriculaire en grande majorité gauche. Dans quelques cas l'hypertrophie est droite ou globale.

Le problème le plus intéressant est celui de l'interprétation de troubles de la repolarisation. Leur fréquence est difficile à préciser car peu d'électrocardiogrammes de fistule sont publiés. Chez l'adulte le rôle joué par la fistule dans les troubles ischémiques doit être discuté.

Chez l'enfant la négativité de l'onde T dans les précordiales droites inhérente à l'âge peut gêner l'interprétation des tracés.

VACHON dans sa thèse fait remarquer que dans les cas d'angor chez des enfants porteurs de fistule coronaire il n'existait pas de traduction électrique.

DONNÉES DE L'ELECTROCARDIOGRAMME

CAS	TROUBLES de CONDUCTION ou du RYTHME	ONDE P	ÂGE	SURCHARGE VENTRICULAIRE		REPOLARISATION
				SV1	Rv6	
n° 1 12 ans	O	Nale	+ 60°	14mm pas de surcharge ventriculaire	26mm	onde T négative en V ₁ et V ₂
n° 2 6ans	O	Nale	+30°	16mm pas de surcharge ventriculaire	16mm	onde T négative en V ₁ , V ₂ et V ₃
n° 3 4ans1/2	O	Nale	+50°	20mm légères S. V. G.	38mm	onde T négative en V ₁ , V ₂ et V ₃
n° 4 4ans1/2	O	Nale	janvier 70 + 100°	30mm IMPORTANTE S. V. G.	34mm	Troubles de la repolarisation diffus dans les précordiales gauches
			octobre 70 + 90°	38mm	48mm	accentuation des troubles

S. V. G. = surcharge ventriculaire gauche

Des troubles de conduction à type de bloc auriculo ventriculaire ou de branche et de fibrillations auriculaires sont également rapportés dans la littérature.

III - BILAN

Au terme de l'examen clinique le diagnostic de fistule coronaire dans une cavité cardiaque ou vaisseau de voisinage peut être suspecté.

1/ L'électrocardiogramme ne possède pas de valeur diagnostique, il aide à apprécier la gravité de l'affection.

De même, il est rare que les radiographies standard soient significatives. Elles précisent la tolérance cardiaque de l'affection et évoquent parfois un shunt gauche-droite.

2/ C'est essentiellement sur les données de l'auscultation que l'on peut évoquer le diagnostic, ce qui fut le cas pour nos 4 malades.

La valeur diagnostique du phonocardiogramme est controversée. Cet examen a le mérite de préciser les caractères du souffle.

a/ le plus souvent on est en présence d'un souffle continu et l'on serait tenté d'évoquer par argument de fréquence le diagnostic de canal artériel, ce d'autant que les pouls sont souvent amples, si ce souffle n'était "particulier" par certains caractères :

- son siège bas pour un canal
- le contraste entre sa netteté et la discrétion des signes radiologiques de shunt gauche-droite.
- son caractère superficiel

Le diagnostic de TRONC COMMUN est généralement écarté sans difficulté.

- souffle à maximum retro sternal et sous claviculaire droit
- bien perçu dans le dos
- associé à une cyanose plus ou moins évidente.

Les FISTULES AORTO PULMONAIRES se traduisent classiquement à l'auscultation par un souffle continu.

Dans presque tous les cas étudiés dans le service de cardiologie infantile, il s'agit de fistules larges, avec forte hypertension pulmonaire, donnant à l'auscultation un souffle systolique avec éclat du 2° bruit.

Une RUPTURE D'ANEVRYSME DU SINUS DE VALSALVA est très difficile à éliminer chez l'enfant mais est très rare. Seules les explorations permettront le diagnostic de certitude.

Mais le souffle continu de fistule peut simuler en tous points celui d'un canal artériel.

b/ S'il s'agit d'un double souffle (17,7 % des cas selon VACHON) on peut également évoquer une COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE ASSOCIEE A UNE INSUFFISANCE AORTIQUE.

c/ En présence d'un souffle systolique (6,6 % des cas selon VACHON) on conçoit la difficulté du diagnostic. (On a pu rapporter l'absence de composante diastolique à l'aspect non sinueux et large de la coronaire anormale et de la fistule. Cette dernière se trouve en partie comprimée lors de la systole avec turbulence sanguine accrue).

d/ Enfin le diagnostic peut être rendu difficile :

- par l'existence d'une autre lésion cardiaque : c'est le cas d'un canal artériel fréquemment associé.
- ou comme le signale SAKAKIBARA certaines conditions modifiant le souffle telles :
 - défaillance cardiaque
 - hypertension pulmonaire
 - fibrillation auriculaire.

AU TOTAL que le diagnostic soit évoqué ou fortement suspecté, devant les caractères inhabituels du souffle des investigations endocardiaques s'imposent. Elles seules peuvent faire la preuve du type de lésion.

En raison de l'âge de ces enfants on a préféré commencer par l'examen le plus simple à réaliser : le cathétérisme droit avec angiographie.

CATHETERISME DROIT

I - TECHNIQUE

Des prises de pression et des prélèvements oxymétriques ont été réalisés :

- dans 3 cas (obs. n°1, 3, 4) une ANGIO CARDIOGRAPHIE SELECTIVE

- dans l'artère pulmonaire (obs. n° 3)

- dans le ventricule droit (obs. n° 4), dont une CINE ANGIOGRAPHIE (obs. n° 1) dans la veine cave supérieure, ont été réalisées

En aucun cas il n'y a eu d'enregistrement phonocardiographique à la microsonde ni de courbe de dilution.

Enfin un canal artériel a été longuement recherché.

II - RESULTATS

DONNEES DU CATHETERISME DROIT

CAS	P. V. D.	P. A. P. T.	P. AX	S H U N T		NIVEAU DU SHUNT
				calcule à son maximum	calcule entre artère pulmonaire et veine cave supérieure	
n° 1 5 ans	24/0 et 6	23/8 (10)		PAS DE SHUNT DECELE		
	35/1 et 5	30/7 (21)	110/90 (102)	shunt moyen 2 vol (11 %)	0,4 vol (3 %)	partie haute et interne du V. D.
12 ans						
n° 2 6ans	25/1 et 4	24/10 (15)	100/60	shunt modéré 1,5 vol (9 %)	0,5 vol (2 %)	partie basse du V. D.
n° 3 4ans 1/2	25/0 et 7	20/7 (13)	110/70 (92)	shunt modéré 1,6 vol (10 %)	1,1 vol (7 %)	région apexien- ne et partie mo- yenne du V. D.
n° 4 4ans 1/2	40/0 et 12	40/20 (28)	90/49 (71)	shunt important 2,9 vol (18 %)	2,8 vol (17 %)	partie haute du V. D.

PVD = Pression dans le ventricule droit
 PAPT = Pression dans le tronc de l'artère pulmonaire
 PAx = Pression dans l'artère axillaire

l'absence de trajet de sonde anormal a permis d'éliminer un canal artériel.

dans les 4 cas on a pu déceler un shunt.

Il est intéressant de constater dans notre observation n° 1, que lors d'un premier cathétérisme le shunt était passé inaperçu soulignant son extrême localisation et la minutie qu'il faut apporter à sa recherche, multipliant les prélèvements.

Dans 3 cas (cas n° 1, 2, 3) ce n'est que dans une zone très limitée que le shunt devenait significatif.

. obs. n° 1 : partie haute et interne du ventricule droit : shunt moyen de 2 volumes (11 %).

. obs. n° 2 : partie basse du ventricule droit : shunt modéré de 1,5 volumes (9 %).

. obs. n° 3 : région apexienne et partie moyenne du ventricule droit : shunt modéré de 1,6 volumes (10 %).

Le shunt n'apparaît plus si l'on s'en tient à la comparaison des dosages oxymétriques entre veine cave supérieure et artère pulmonaire.

Ce fait possède en soi une certaine valeur diagnostique.

Dans le 4e cas (obs. n° 4) le shunt était important à son maximum à la partie haute du ventricule droit : 2,9 volumes (18 %). Surtout, il continuait d'être significatif dans les 2 branches de l'artère pulmonaire 2,8 volumes (17 %).

Les pressions dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire étaient normales dans 3 cas (obs. n° 1, 2, 3).

Elles étaient nettement augmentées dans le dernier cas.

- pressions dans le tronc de l'artère pulmonaire : 40/20 (28)

- pressions capillaires : 25/14 (17) témoignant du retentissement du shunt créé par la fistule.

c/ L'ANGIO CARDIOGRAPHIE SELECTIVE faite dans le même temps.

- a montré dans notre observation n° 4 une dilution du liquide de contraste au niveau de la cavité réceptrice, ce que GASUL appelle le "BLANCHING PHENOMEN".

- surtout chez notre 3° patient aux temps gauches la coronaire anormale est visualisée. Ce fait démontre la valeur diagnostique que peut revêtir l'angiocardioraphie dans les cavités droites en matière de fistule coronaire. Cependant la visualisation de la coronaire est souvent gênée par l'opacification des cavités cardiaques.

- dans notre première observation la ciné angiographie a fait la preuve d'un shunt gauche-droite ayant échappé à l'oxymétrie.

SOULIE a insisté sur la valeur quasi formelle de l'enregistrement phonocardiographique intra cavitaire ; le maximum d'intensité du souffle correspondant au siège de la fistule.

- QUERIMIT a souligné récemment l'intérêt des courbes de dilution non seulement dans le dépistage du shunt, mais encore dans sa localisation, à propos de 5 cas de fistule dans le coeur droit.

AINSI le cathétérisme droit fait la preuve d'un shunt gauche-droite, en précise le niveau et le retentissement.

Il permet le plus souvent une approche du diagnostic en éliminant des malformations plus banales.

Dans certains cas l'angiographie et l'enregistrement intra cavitaire du souffle permettent un diagnostic positif.

Il faut cependant recourir à l'aortographie pour préciser l'aspect anatomique de la lésion avant d'envisager l'intervention.

AORTOGRAPHIE

A - TECHNIQUE

La voie artérielle rétrograde fémorale (méthode de SEDLINGER) a été utilisée chez nos 4 patients.

D'autres auteurs ont utilisé la ponction ventriculaire gauche (les 3 cas de MICHAUD),

L'injection du produit de contraste a été :

- sus sigmoïdienne et ventriculaire gauche dans notre observation n° 1.
 - sus sigmoïdienne dans le cas n° 2.
 - sélective dans chaque artère coronaire dans le cas n° 3.
 - ventriculaire gauche et sélective dans la coronaire anormale dans le cas n° 4.
- les clichés ont été pris de face et en oblique.
Cet examen a été, chez le plus jeune de nos patients, âgé de 4 ans, la cause d'une thrombose artérielle ayant nécessité une embolectomie,

La possibilité de troubles de croissance du membre cathétérisé, même en l'absence de thrombose patente fait plutôt maintenant préférer l'artériotomie à la ponction fémorale transcutanée chez le petit enfant.

B - RESULTATS

L'aortographie a permis dans tous les cas de faire un diagnostic précis.

Les meilleures images ont été obtenues grâce à la coronarographie sélective.

La coronaire anormale a été visualisée, volumineuse et sinueuse.

La cavité réceptrice n'est par contre pas apparue très clairement sur les clichés.

C'est la coronaire droite qui est affectée dans notre cas n° 2. Dans les 3 autres cas (n° 1, 3 et 4) il s'agit de la coronaire gauche.

AU TOTAL l'Aortographie est indispensable au bilan pré opératoire.

Elle permet dans une certaine mesure de préciser le type de la fistule, simple ou complexe aidant à prévoir la tactique chirurgicale avant l'ouverture du thorax.

Dans le même but, elle permet d'étudier la coronaire contro latérale. Cette dernière peut être absente et n'est pas toujours facile à visualiser, la coronaire dilatée attirant la quasi totalité du produit de contraste (comme dans notre observation n° 1). On peut alors être amené à faire une coronarographie sélective de l'autre artère coronaire.

Dans notre observation n° 3 l'injection sélective de l'artère non pathologique réopacifiait la coronaire fistuleuse par une importante circulation collatérale.

INDICATION OPERATOIRE

Le diagnostic étant précisé grâce à l'aortographie, reste à fixer la conduite à tenir.

A/ Dans notre observation n° 4 la décision opératoire a été facile à prendre devant les signes de défaillance cardiaque et l'hypertension pulmonaire décelée au cathétérisme. En l'espace de 9 mois, volume cardiaque et surcharge ventriculaire gauche s'étaient considérablement accentués. L'enfant était dyspnéique.

Chez nos 3 autres enfants l'indication opératoire a cependant été posée.

B/ Il semble que la cardiopathie puisse être longtemps bien tolérée. COLBECK et SCOTT rapportent les observations de sujets de plus de 90 ans porteurs de cette lésion.

Cependant la majorité des auteurs prônent de larges indications chirurgicales en raison des bons résultats de l'intervention. Les risques opératoires sont d'autant moindres que l'affection est bien compensée et qu'il n'existe pas de complication inhérente à l'âge.

L'évolution spontanée des fistules coronaires est en effet menacée par deux complications essentielles.

1/ La greffe bactérienne survient chez environ 10 % de ces malades (MAC NAMARA).

Elle semble particulièrement fréquente dans la 2^e décade de la vie et peut être la première manifestation de la maladie.

Elle peut fragiliser le vaisseau et gêner un acte chirurgical ultérieur.

2/ Surtout la défaillance cardiaque menace ces sujets. DANIEL rapporte que sa fréquence est de 14 % dont 80 % surviennent après l'âge de 20 ans. Avant cet âge, les cas publiés concernent des enfants de moins de 1 an tous porteurs de fistules dans le ventricule droit.

Une lésion associée peut accélérer le processus de défaillance cardiaque.

SAKAKIBARA souligne qu'une fistule dans l'oreillette droite favorise la fibrillation auriculaire, elle même suivie souvent d'insuffisance cardiaque.

Cette insuffisance cardiaque est lente à rétrocéder après réparation chirurgicale de la fistule.

3/ Quant à la rupture spontanée de l'artère dilatée, nous n'en avons pas retrouvé d'observation.

L'indication chirurgicale va être nuancée :

- par l'existence de lésions cardiaques associées,
- la taille du coeur et les impératifs techniques de la circulation extra corporelle.

TRAITEMENT

A - 1/ Le traitement est chirurgical. Il vise à supprimer le shunt.

2/ C'est BJÖRK et CRAWFORD qui en 1947 réalisèrent la première correction chirurgicale de cette malformation.

Il s'agissait d'une fistule coronaire dans l'artère pulmonaire chez un enfant de 15 ans que l'on croyait porteur d'un canal artériel.

Ils procédèrent par simple ligature du vaisseau aberrant. La ligature de la coronaire anormale ou d'une de ses branches au dessus et au dessous de la communication avec la cavité cardiaque fut dès lors le procédé le plus souvent utilisé.

20 des 27 cas opérés recensés par ABBOT en 1961 avaient subi ce traitement.

Mais l'expérience démontra l'importance de préserver la continuité du flux coronaire et d'autres solutions chirurgicales furent alors proposées.

3/ Certaines techniques semblent moins utilisées telles :

- la résection complète du vaisseau anormal
- la fermeture avec reconstitution de l'artère
- l'endoaneurysmoraphie oblitérante.

Trois grandes méthodes sont généralement employées :

a/ LIGATURE de la coronaire anormale en amont de la fistule avec ou non section du vaisseau.

b/ FERMETURE DE LA FISTULE SOUS CIRCULATION EXTRA CORPORELLE :

- par voie endo cardiaque
- ou par voie endo artérielle.

c/ Enfin le procédé de COOLEY ne nécessite pas de circulation extra corporelle mais ne peut s'appliquer à tous les types de fistule. Il consiste à passer au dessous de la coronaire des points de matelassier qui oblitérent ainsi l'orifice sans compromettre la continuité du flux coronarien.

4/ Plusieurs problèmes se posent au chirurgien :

- le premier est le repérage de la fistule : l'artère peut avoir un trajet intra myocardique important, donnant des collatérales et amenant l'orifice cavitare loin du point de pénétration myocardique.
- le second problème est d'en préciser l'aspect anatomique.
 - S'agit-il d'une fistule simple n'émettant pas de collatérale myocardique et pouvant bénéficier d'un procédé interrompant le flux ?
Il est alors prudent de faire précéder l'interruption d'un clampage temporaire du vaisseau pathologique, là même où portera l'interruption afin de dépister un éventuel trouble ischémique par le contrôle électrocardiographique systématique.
 - Ou bien s'agit-il d'une fistule complexe siégeant sur une artère par ailleurs fonctionnelle et obligeant à utiliser une technique conservatrice ?
- un troisième problème est celui de la détection de fistules multiples, surtout lors des techniques réparatrices exocardiaques. Pour HAHN il devrait conduire à utiliser systématiquement des techniques d'auscultation per opératoires pour dépister les fistules restantes.

Les prélèvements sanguins per opératoires avec oxymétrie sont en effet insuffisant pour dépister les petites fistules.

- On conçoit que la fermeture par voie endo cardiaque

pose des problèmes plus ou moins difficiles selon le lieu d'abouchement de la fistule.

- Certaines difficultés techniques peuvent justifier l'emploi de la circulation extra corporelle.

. Pour mieux disséquer le vaisseau anormal sur coeur immobile.

. Si l'on doit luxer le coeur pour atteindre la fistule.

. S'il se produit une blessure de ce vaisseau fragilisé on peut alors faire un clampage aortique (BLONDEAU).

- Enfin un problème particulièrement préoccupant peut être posé par l'état anévrysmal de la paroi artérielle. Lorsque la continuité de la coronaire est conservée, la fermeture de la fistule, qui joue le rôle de soupape, fait dangereusement augmenter la pression dans la coronaire anormale pouvant faire craindre une rupture secondaire. On a proposé la résection de cet anévrysme avec rétablissement de la continuité par greffe.

5/ Les résultats de cette chirurgie sont bons dans l'ensemble malgré ces difficultés.

En 1969 MAC NAMARA sur 93 interventions étudiées rapportait 3 morts dont deux avaient un canal artériel associé avec hypertension pulmonaire.

La seule mort en cas de fistule isolée était une femme de 53 ans qui mourut 12 heures après l'intervention d'un hémopéricarde massif.

FACQUET d'après la littérature, rapporte trois cas d'infarctus post opératoire chez des enfants de moins de 6 ans.

INTERVENTION CHIRURGICALE

CAS	Type de la malformation	Circulation extra corporelle	ABORD	TECHNIQUE	Points Particuliers	Suites opératoires
n° 1 12 ans	coronaire G. dans le V. D. (partie haute et basse)	GEC	Sternotomie Médiane	ventriculotomie droite 3 points armés de Téfion	une fuite à une extrémité de la fistule oblige à REINTERVENIR 2 points supplémentaires + patch en téflon recouvrant la suture	petits troubles électriques de repolarisation labiles (en rapport avec la péricardotomie)
n° 2 6 ans	coronaire D. dans le V. D. (partie basse)	CEC	Thoracotomie bilatérale	section suture par voie exocardiacque du vaisseau anormal, juste en amont de la fistule	la coronaire D. fistuleuse donne de nombreuses branches au ventricule gauche l'autre artère coronaire est anormale	petits troubles électriques de repolarisation labiles
n° 3 4 ans 1/2	coronaire G. (branche de l'I. V. A.) dans le V. D. (partie majeure)	CEC	Sternotomie Médiane	ventriculotomie droite dissection du vaisseau qui est ligaturé	le vaisseau anormal est enfoui dans le myocarde après repérage de la fistule grâce à la ventriculotomie on introduit un cathéter mouvant le vaisseau que l'on dissèque alors	bloc incomplet droit et petits troubles labiles de repolarisation
n° 4 4 ans 1/2	coronaire G. (circonflexe) dans le plancher du V. D. (plancher)	CEC	Sternotomie Médiane	ventriculotomie droite suture appuyée sur 2 pièces en dacron + surjet	la coronaire est énorme, à paroi très fine, faisant craindre sa rupture	problèmes d'hémostasie bloc amiculo ventriculaire transitoire troubles labiles de repolarisation

B/ Nos 4 cas ont été opérés sous circulation extra corporelle.

- 3 ont subi une ventriculotomie droite suivie de suture de l'orifice fistuleux chez 2 de nos patients (obs. n° 1 et n° 4). Cette suture chez l'un d'eux (obs. n° 1) s'est avérée insuffisante et a conduit à une réintervention pour la consolider par un patch de Téflon.

- . le 3e cas (obs. n° 3) a été traité par ligature après que l'on ait disséqué le vaisseau anormal, moulé sur une sonde introduite par voie endo cardiaque.

- . Le 4e patient (obs. n° 2) a subi par voie exo cardiaque une section avec ligature du vaisseau fistuleux juste en amont de son abouchement dans le ventricule droit. La dissection en avait été facilitée par arrêt cardiaque sous circulation extra corporelle.

Des problèmes de repérage du vaisseau anormal se sont posés dans le cas n° 3. Il était enfoui dans le myocarde, invisible à la surface du coeur.

De particulières précautions ont été prises dans le cas n° 4 pour ne pas traumatiser l'énorme coronaire à paroi fragilisée.

Les suites opératoires ont été satisfaisantes.

- . Il faut signaler chez notre patient n° 4 des difficultés hémorragiques probablement liées à une biologie imparfaite de l'hémostase et un passage en dissociation auriculo centriculaire complète transitoire.

- . Dans tous les cas l'électrocardiogramme a montré des petits troubles de la repolarisation à imputer à la péricardotomie, et l'apparition d'un bloc incomplet droit dans le cas n° 3.

- . Lors du dernier bilan :

- le souffle avait totalement disparu dans les 3 premiers cas
- Dans le 4e cas, 4 mois après l'intervention on entendait un souffle systolique 3/6e et peut être un petit souffle continu.

Par contre la regression de la cardiomégalie et des signes de surcharge ventriculaires gauches étaient spectaculaires.

CONCLUSIONS

4 observations de communication entre artère coronaire et cavité droite du coeur ont été étudiées.

Elles concernent des enfants âgés de 4 à 12 ans, et sont les seules qui ont été observées en une période de 13 ans dans le service de cardiologie infantile du Docteur NOUAILLE. Ceci donne une idée de la rareté de cette malformation.

Dans nos 4 cas la communication anormale se fait avec le ventricule droit et 3 fois sur 4, aux dépens de l'artère coronaire gauche (dans la littérature l'artère coronaire droite est le plus souvent intéressée 60 % des cas).

Le problème diagnostique est celui d'un souffle continu découvert fortuitement. Les caractères stéthacoustiques de ce souffle ont permis d'évoquer le diagnostic dès l'examen clinique ; diagnostic confirmé dans tous les cas par des examens endo cardiaques.

Le cathétérisme droit apporte déjà des éléments très importants en mettant en évidence un shunt presque toujours modéré, presque toujours très localisé à une partie du ventricule droit (et l'on insiste sur la nécessité de faire de très nombreux prélèvements oxymétriques lorsque cette anomalie est soupçonnée).

L'angio cardiographie, faite dans le même temps, peut confirmer le diagnostic mais la qualité des images obtenues est souvent insuffisante pour permettre un diagnostic topographique précis.

L'aortographie sus sigmoïdienne, malgré les risques qu'elle comporte chez le petit enfant, est donc indispensable pour que l'indication opératoire soit posée dans les meilleures conditions.

L'indication opératoire, facile à poser dans un cas où existait déjà une cardiomégalie importante, une très forte surcharge ventriculaire gauche et des signes modérés d'insuffisance cardiaque, a été discutée pour les 3 autres enfants. En effet, ils n'avaient aucune gêne fonctionnelle et le retentissement hémodynamique de la malformation était des plus minimes.

La menace d'une greffe bactérienne, celle d'une possible insuffisance cardiaque à lointaine échéance, mise en balance avec les risques faibles de l'intervention ont fait poser dans ces cas l'indication opératoire malgré le jeune âge des enfants.

Le traitement chirurgical a pour but de supprimer le shunt créé par la fistule.

Le problème essentiel est de préserver la vascularisation du myocarde la fermeture par voie endo cardiaque semble, lorsqu'elle est possible, offrir à ce point de vue le plus de garanties.

3 fois on a procédé par cette technique. Dans un cas le vaisseau anormal a été lié par voie exocardiaque juste en amont de son abouchement dans le ventricule droit.

Les suites opératoires ont été simples mais reste le problème de l'avenir coronarien de ces patients.

. D'une part, parce que la coronaire controlatérale qui assure souvent la majeure partie de l'irrigation myocardique, peut être elle-même anormale comme dans 2 de nos cas.

. D'autre part, la coronaire anévrysmale à paroi très fragile, laissée en place peut faire réserver le pronostic lointain, ce qui est le cas de notre observation n° 4.

Vu le Président de Thèse,

Pr J. P. BINET.

Vu le Doyen de la Faculté,

Pr CASTAIGNE.

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l' Académie de PARIS

R. MALLET.

BIBLIOGRAPHIE

1. ABBOTT O. A., RIVAROLA C. H. and LOGUE R. B.
 Surgical correction of arteriovenous fistula
 J. Thor. and cardiovasc. Surg. 42 : 660 1961

2. ABRAMS L. O., EVANS D. W. and HOWARTH F. M.
 Coronary artery - right ventricular fistula
 treated surgically
 Brit. Heart. J. 29 : 132 1967

3. ANSELMi G., MUNOZ S., BIANCO P.
 Anomalous coronary artery connecting with
 the right ventricle associated with pulmonary
 stenosis and atrial septal defect.
 Am. Heart J. 62 : 406 1961

4. BAKER W. P., VOGEL J. H. K. and BLOUNT JR.
 S. G. B.
 Coronary artery - right ventricular communi-
 cation associated with pulmonary atresia and
 ventricular septal defect
 Circulation 35 : 923 1967

5. BERMAN D. A., ALEXANDER C. S., ADICOFF A.
 and SAKO Y.
 Coronary arterio venous fistula Report of an
 anusal case simulating atrial septal defect
 Am. J. Cardiol. 15 : 853 1965

6. BJÖRK V. O. and CRAFOORD C.
Arterio venous anevrysm of the pulmonary
artery simulating patent ductus arteriosus
Botalli
Thorax 2 : 65 1947
7. BJÖRK V. O. et BJÖRK L.
Coronary artery fistula
J. Thor. and Cardiovasc. Surg. 49 : 921 1965
8. BLONDEAU Ph., GUILMET D., de LAGAUSIE Ph.
et DUBOST Ch.
Un cas de fistule entre artère circonflexe et
sinus coronaire
Ann. Chir. Thor. Car. 5 : 26 1966
9. BOSHER L. H., VASLI S., Mc CUE C. M. and
BELTER L. F.
Congenital coronary arteriovenous fistula
associated with large patent ductus
Circulation 20 : 254 1959
10. BRAUDO J. L., JAVETT S. N., ZION N. M. and
ADLER D. J.
Congenital coronary arterio venous fistula
Brit. Med. J. 1 : 601 1962
11. CAYALA A.
Malformation congénitale du coeur : canal
faisant communiquer le ventricule droit avec
l'origine de l'aorte.
Prog. Med. Paris 2 : 121 1885
12. CHALNOT P., GROSDIDIER J., CHERRIER F. et
MATHIEU P.
Un cas de fistule coronaro ventriculaire droite
Ann. Chir. Thor. Card. 3 : 218 1964
13. COOLEY D. A. and ELLIS P. R.
Surgical considerations of coronary arterial
fistulas
Am. J. Cardiol. 10 : 467 1962

14. CROOM R.O., WILCOX B.R. and ABNEY R.L.
 Right coronary artery - coronary sinus arterio
 venous fistula
 Ann. Thor. Surg. 4 : 182 1967

15. DANIEL T.M., GRAHAM T.P. and SABISTON JR.
 DC.
 Coronary artery - right ventricular fistula
 with congestive heart failure : Surgical cor-
 rection in the neonatal period
 Surgery 67 : 985 1970

16. DEDICHEN H., SKALLEBERG L. and CAPPELEN
 JR. CHR.
 Congenital coronary artery fistula
 Thorax 21 : 121 1966

17. EDWARDS J.E.
 Anomalous coronary arteries with special
 reference to arterio venous like communica-
 tion .
 Circulation 17 : 1001 1958

18. EFFLER D.B., SHELDON W.C., TURNER J.J.
 and GROVES L.K.
 Coronary arterio venous fistulas. Diagnosis
 and surgical management. Report of fifteen
 cases
 Surg 71 : 41 1967

19. EGUCHI S., NITTA H., ASANO K., TANTKA M.
 et HOSHINO K.
 Congenital fistula of the right coronary artery
 to the left ventricle
 Amer Heart J. 80 : 242 1970

20. FACQUET J., NIVET M., ALHOMME P.,
 GROSGOGEAT Y., COLVEZ P., BENNET J. et
 VACHON J.
 Les communications congénitales anormales
 entre artères coronaires d'origine aortique

et cavités cardiaques ou vaisseaux de voisinage
Ann. Cardiol. Angeiol 18 : 103 1969

21. FLOYD W. L., YOUNG W. G. and JOHNDRUDE I. S.
Coronary arterial - left atrial fistula case with
obstruction of the inferior vena cava by a giant
left atrium.
Amer. J. Cardiol. 25 : 716 1970
- 21bis. GASUL B. M., ARCILLA R. A., FELL E. H.,
LYNFIELD J., BICOFF J. P. and LUAN L. L.
Congenital coronary arteriovenous fistula.
Clinical, Phonocardiographic, Angiocardiogra-
phic and Hemodynamic studies in five patients.
Pediatrics 25 : 531 1960
22. GENISI G. G., PALACIO A. and BUONANNO G.
Fistula from circumflex artery to superior
vena cava
Circ. 33 : 297 1966
23. GODEAU P., CABROL C., de ST MAUR P.,
SRAER J. D., MEISEL C. et SIGUIER F.
Fistule coronaro pulmonaire avec dilatation
anévrismale chez une femme de 67 ans
Presse Médicale 76 : 2427 1968
24. GRANT R. T.
Development of the cardiac coronary vessels
in the rabbit
Heart 13 : 261 1926
25. GRAY I. R. and WILLIAMS H. P.
Arteriovenous aneurysm of phrenic vessels
simulating cardiac fistula
Circulation 26 : 434 1962
26. HABERMANN J. H., HOWARD M. L. and JOHNSON
E. S.
Rupture of the coronary sinus with hemoperi-
cardium. A rare complication of coronary ar-
teriovenous fistula.
Circulation 28 : 1143 1963

27. HAHN Ch., FAIDUTTI B. et PELOPONISIOS P.
 Fistules coronaires : six cas opérés
 Coeur 2 : 151 1970

28. HALLER J. A. Jr. and LITTLE J. A.
 Diagnosis and Surgical correction of congeni-
 tal coronary artery - coronary sinus fistula
 Circulation 27 : 939 1963

29. HALLMAN G. L., COOLEY D. A. and SINGLER D. B.
 Congenital anomalies of the coronary arteries :
 anatomy pathology and surgical treatment
 Surgery 59 : 133 1966

30. HAZAN E.
 Malformations congénitales des artères coro-
 naires et leur traitement
 Sem. Hôp. Paris 44 : 2946 1968

31. HEIDENREICH F. P., LEON D. F. and SHAVER J. A.
 A case of anomalous right coronary artery to
 right atrial fistula presenting as atypical Aortic
 insufficiency
 Amer J. Cardiol 23 : 453 1969

32. HONEY M.
 Coronary arterial fistula
 Brit. Heart J. 26 : 719 1964

33. HUDSPETH A. S. and LINDER J. H.
 Congenital coronary arteriovenous Fistula
 96 : 832 1968

34. LEE G. B., GOBEL F. L., LILLEHEI C. W.,
 NEFF W. S. and ELIOT R. S.
 Correction of shunt from right canal coronary
 artery to pulmonary trunk with relief of symptoms
 Circulation 3 : 244 1968

35. LIVINGSTONE B.
 Congenital communication between the right

VI

side oh the heart and the beginning of the aorta
Med. Rec. 24 : 249 1883

36. MAC NAMARA JJ. and GROSS R.E.
Congenital coronary artery fistula
Surgery 65 : 59 1969
37. MICHAUD P., FROMENT R., VIARD H.,
GRAVIER J. et VERNEY R.N.
Les fistules coronaro ventriculaires droites.
A propos de 3 cas opérés`
Arch. Mal. coeur 56 : 143 1963
38. MOUQUIN M., CHEVRIER J. L., METIANU C.
et DUBOST Ch.
Un cas de fistule coronaro atriale droite opéré
avec succès
Arch. Mal. coeur 54 : 214 1961
39. MURRAY R. H.
Single coronary artery with fistulous communi-
cation. Report of two cases
Circulation 28 : 437 1963
40. NEUFELD H. N., LESTER R. G., ADAMS JR. P
ANDERSON R. C., LILLEMEI C. W. and EDWARDS
J. E.
Congenital communication of a coronary artery with
with a cardiac chamber or the pulmonary trunk
("Coronary artery fistula")
Circulation 24 : 171 1961
41. NOONAN J. A. and SPENCER F. C.
Single coronary artery with coronary arterio-
venous fistula communicating with the right
ventricle
Amer. J. Cardiol 15 : 848 1965

VII

42. PAPAIOANNOU A., AGOROGIOANIS S.
NIHOYANOPOULOS D. and LAZZARIDIS D.
Congenital coronary artery fistula. Successfull
preoperative diagnosis and surgical correc-
tion
Amer. J. Cardiol. 10 : 588 1962

43. QUERMIT A. S. and ROWE G. G.
Localization of coronary arteriovenous fistula
by indicator dilution
Amer J. Cardiol. 27 : 114 1971

44. REED W. A. and KITTLE C. F.
Longenital coronary artery fistula
Arch. Surg. 93 : 772 1966

45. ROOS J. P., HARTMAN H., VAN DER SCHAAR H.
and BROM A. G.
Diagnosis and surgical treatment of coronary
artery fistula
Thorax 25 : 259 1970

46. SAKAKIBARA S., YOKOYAMA M., TAKAO A.
NOGI M. and GOMI H.
Coronary arteriovenous fistula
Amer. Heart J. 72 : 307 1966

47. SCHECHTER D. C.
The classification of coronary artery fistulas
Amer Heart J. 75 : 281 1968

48. SERRATTO M. and KEZDI P.
Congenital coronary artery right ventricular
fistula corrected surgically
Brit. Heart J. 27 : 781 1965

49. SHAFFER A. B., St VILLE J. and HACKLER S. A.
Coronary arterio venous fistula with patent
ductus arteriosus
Amer Heart J. 65 : 758 1963

VIII

50. SISSMAN N. J. and ABRAMS H. L.
 Biderictional shunting in a coronary artery
 right ventricular fistula associated with pul-
 monary atresia and an intact ventricular sep-
 tum
 Circulation 32 : 582 1965
51. SLOMAN G., Mc PHEE A. and FAIRLEY K.
 Amer J. Cardiol. 15 : 856 1965
52. SOULIE P., MATHEY J., DI MATTEO J.,
 VERNANT P., PITON A., BOUCHARD Fr. et
 NEVEUX J. Y.
 Communications congénitales entre artères et
 cavités cardiaques
 Arch. Mal. coeur 56 : 121 1963
53. SYMBAS P. N., SCHLANT R. C., HATCHER Jr C. R.
 and LINDSAY M. D.
 Congenital fistula of right coronary artery to
 right ventricle complicated by actinobacillus
 actinomycetemcomitans endarteritis
 J. Thor. cardiovasc. Surg. 53 : 379 1967
54. TABER R. E., GALE J. H. and LAM C. R.
 Coronary artery - right heart fistulas
 J. Thor. cardiovasc. Surg. 53 : 84 1967
55. UPSHAW JR. Ch. B.
 Congenital coronary arterio venous fistula.
 Report of a case with an analysis of seventy
 three reported cases
 Am. Heart J. 63 : 399 1962
56. VACHON J.
 Les communications congénitales entre artères
 coronaires et cavités cardiaques ou vaisseaux
 de voisinage
 Thèse PARIS 1968

57. WRIGHT J.S., Mc CREDIE R.M., HORTON D.A.
and BENNETT D.J.

Giant right coronary artery anevrysm with
fistula in childhood
J. Thorac. Cardio. surgery 61 : 242 1971

58. YENEL F.

Coronary arterio venous communication :
report of a case and review of the litterature
New Engl. J. Med. 265 : 577 1961

